N° 22

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA MYOPATHIE

A FORME

PSEUDO-HYPERTROPHIQUE

CHEZ LES ENFANTS

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 22 Janvier 1909

ACAD. LUGDUNAT BIBL.

PAR

Félix EYRIÈS

Né à Marseille, le 21 Février 1880

ANCIEN EXTERNE DES HOPITAUX DE MARSEILLE

INTERNE A L'HOPITAL DES MALADIES MENTALES DU VAR

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

MONTPELLIER

IMPRIMERIE Gust. FIRMIN, MONTANE ET SICARDI

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

—

1909

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAIRET (✲) . . . . . DOYEN
SARDA . . . . . ASSESSEUR

Professeurs

Clinique médicale	MM.	GRASSET (✲)
Clinique chirurgicale		TEDENAT (✲).
Thérapeutique et matière médicale. . . .		HAMELIN (✲)
Clinique médicale		CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerv.		MAIRET (✲).
Physique médicale.		IMBERT.
Botanique et hist. nat. méd.		GRANEL
Clinique chirurgicale.		FORGUE (✲)
Clinique ophtalmologique.		TRUC (✲).
Chimie médicale.		VILLE.
Physiologie.		HEDON.
Histologie		VIALLETON
Pathologie interne		DUCAMP.
Anatomie.		GILIS.
Clinique chirurgicale infantile et orthop.		ESTOR.
Microbiologie		RODET.
Médecine légale et toxicologie		SARDA.
Clinique des maladies des enfants		BAUMEL.
Anatomie pathologique		BOSC.
Hygiène.		BERTIN-SANS (H.)
Pathologie et thérapeutique générales . .		RAUZIER.
Clinique obstétricale.		VALLOIS.

Professeurs adjoints : MM. DE ROUVILLE, PUECH, MOURET
Doyen honoraire : M. VIALLETON
Professeurs honoraires : MM. E. BERTIN-SANS (✲), GRYNFELTT
M. H. GOT, *Secrétaire honoraire*

Chargés de Cours complémentaires

Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	MM.	VEDEL, agrégé.
Clinique annexe des mal. des vieillards. .		VIRES, agrégé.
Pathologie externe		LAPEYRE, agr. lib.
Clinique gynécologique.		DE ROUVILLE, prof. adj.
Accouchements..		PUECH, Prof. adj.
Clinique des maladies des voies urinaires		JEANBRAU, agr.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		MOURET, Prof. adj.
Médecine opératoire.		SOUBEYRAN, agrégé.

Agrégés en exercice

MM. GALAVIELLE	MM. SOUBEYRAN	MM. LEENHARDT
VIRES	GUERIN	GAUSSEL
VEDEL	GAGNIERE	RICHE
JEANBRAU	GRYNFELTT Ed	CABANNES
POUJOL	LAGRIFFOUL.	DERRIEN

M. IZARD, *secrétaire.*

Examinateurs de la Thèse

MM. BAUMEL, *président.* | MM. GAUSSEL, *agrégé.*
GRANEL, *professeur.* | LEENHARDT, *agrégé.*

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation

A MONSIEUR LE DOCTEUR EYRIÈS

Je dédie ces quelques recherches à vous, mon père, qui m'avez toujours guidé dans la carrière médicale, et dont le travail et le dévouement continuels demeureront l'enseignement le plus profond que vous m'ayez donné.

F. EYRIÈS.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES CAMARADES D'INTERNAT
DE PIERREFEU

F. EYRIÈS.

A MONSIEUR LE DOCTEUR BELLETRUD

MÉDECIN EN CHEF DES ASILES

DIRECTEUR DE L'HOPITAL DES MALADIES MENTALES DU VAR

F. EYRIÈS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE DOCTEUR BAUMEL

PROFESSEUR DE LA CLINIQUE INFANTILE A LA FACULTÉ DE MONTPELLIER

F. EYRIÈS.

AVANT-PROPOS

Ayant eu l'occasion d'observer un cas de myopathie progressive à forme pseudo-hypertrophique, dans le service de M. le professeur Baumel, nous eûmes, sous l'inspiration de M. le docteur Gaujoux, chef de clinique du service, l'idée d'en faire le sujet de notre thèse inaugurale. Cette maladie est actuellement bien connue et a donné lieu à de nombreux travaux. Aussi n'est-ce pas une œuvre originale que nous avons l'intention de présenter aujourd'hui à nos juges. Nous nous sommes borné à étudier sérieusement la question et à recueillir auprès de chacun des auteurs qui se sont occupés de notre sujet, ce qu'il y avait de meilleur dans leur œuvre.

Nous étudierons d'abord l'historique, après quoi nous citerons l'observation originale et les diverses observations qui nous paraissent approcher de plus près notre sujet.

D'après ces diverses observations, nous essaierons de dégager les différentes phases de la maladie, soit : étiologie, pathogénie, symptomatologie, diagnostic, anatomie pathologique et traitement.

Toutefois, nous ne voulons pas laisser passer l'occasion qui se présente à nous, de remercier ceux qui, à des titres divers, ont droit à notre reconnaissance.

En premier lieu, nos maîtres de l'Ecole et des hôpi--

taux de Marseille, qui nous donnèrent les premiers éléments de la médecine et de la chirurgie. Ce sera toujours avec plaisir que nous nous souviendrons des bons conseils que nous prodiguèrent MM. Roux de Brignoles, Michel, Alezais, Pluyette et Acquaviva, dont nous eûmes l'honneur d'être l'externe.

A Montpellier, nous eûmes des maîtres éminents qui surent nous faire largement profiter de leur enseignement magistral. Qu'ils reçoivent ici l'assurance de notre profonde gratitude.

Depuis trois ans, nous avons l'honneur d'être l'interne de M. le docteur Belletrud, médecin des asiles, directeur de l'Hôpital des maladies mentales du Var, qui nous a initié à l'art difficile des maladies mentales, et cela avec une bonté que nous ne pourrons jamais oublier. Aussi, nous le prions aujourd'hui de vouloir bien agréer le témoignage de notre profonde gratitude.

Un autre devoir bien doux pour nous est celui de remercier M. le docteur Mercier, médecin en chef du service des hommes à l'asile de Pierrefeu, de l'amabilité avec laquelle il nous a toujours accueilli dans son service.

Nous aurons garde d'oublier de remercier M. Baumel, professeur de la clinique des maladies des enfants, pour le très grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nous prions M. le docteur Gaujoux, chef de clinique infantile, de nous permettre d'écrire son nom en tête de ce travail. C'est lui qui l'a inspiré et nous n'avons pour ainsi dire fait qu'y relater les résultats de sa pratique hospitalière. Nous sommes heureux de lui offrir ici l'expression de toute notre gratitude.

Enfin, tous nos regards se portent vers l'Hôpital des

maladies mentales du Var. C'est là que nous avons vécu pendant trois ans, dans l'insouciance la plus complète, et ce sera toujours avec une joie mitigée de regrets que nous évoquerons les douces heures passées en compagnie de nos amis personnels : MM. les docteurs Trastour, Matteron, et M. Blanc, pharmacien. Ils savent que notre amitié leur est largement acquise, et que chaque fois qu'ils voudront y faire appel, ce sera pour nous un plaisir nouveau.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

LA MYOPATHIE

A FORME PSEUDO-HYPERTROPHIQUE

CHEZ LES ENFANTS

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les premières recherches se rapportant à notre sujet remontent à l'année 1850. A cette époque, deux auteurs, Aran et Duchenne (de Boulogne) décrivirent en même temps l'atrophie musculaire progressive. Mais à ce moment, Duchenne n'entrevoyait pas encore la lésion réelle de l'atrophie ; il admettait que c'était le muscle qui était primitivement atteint. En 1853, Cruveilhier, faisant l'autopsie d'un malade décédé dans son service des suites d'une atrophie musculaire progressive, constate des lésions nerveuses ; en même temps, Valentiner, Charcot et Hayem découvraient ces mêmes lésions dans des cas identiques. Dès lors, l'origine myélopathique de l'atrophie musculaire progressive fut nettement admise.

Duchenne publiait, à cette époque, de nombreux travaux

sur la question et divisait l'atrophie musculaire progressive en deux formes : une première frappant les adultes, et une 2e, les enfants, décrite sous le nom de paralysie pseudo-hypertrophique. Cette dernière forme débutait par la face, pour envahir progressivement les muscles de l'épaule et du bras et se propager enfin aux différents muscles du tronc et des membres inférieurs. En outre, Duchenne indiquait et prouvait par des observations que cette affection était essentiellement familiale.

Consécutivement, plusieurs cliniciens s'occupèrent de la question, et tous pensèrent que l'atrophie était sous la dépendance d'une lésion du système nerveux central.

En 1868, Duchenne publie de nouveaux travaux, et reconnaît que sa forme infantile, décrite sous le nom de paralysie pseudo-hypertrophique, est d'origine purement myopathique. Cette preuve, donnée par Eulenbourg et Conheim, est confirmée par Charcot en 1871.

En 1873, Friedreich et Lichtheim affirment que l'atrophie progressive est également toujours d'origine myopathique. Mais la paralysie pseudo-hypertrophique, malgré de nombreux points de contact avec le groupe des myopathies progressives, en est distraite à cause de quelques caractères cliniques qui différaient.

En 1876, Leyden rejette la théorie médullaire pour certaines formes héréditaires. Ce type, qu'il appelle forme héréditaire de l'atrophie musculaire progressive, est rattaché par Mœbius, en 1879, à la paralysie pseudo-hypertrophique. Et à la même époque, Damaschino approuvait ce rapprochement, montrant des cas où l'augmentation du volume des muscles était transitoire et faisait place bien vite à l'atrophie réelle.

Cette période d'errement prit fin avec l'apparition des remarquables mémoires d'Erb, de Landouzy et Déjerine.

Enfin, Erb disait déjà, en 1882, dans son traité d'Electrothérapie : « C'est seulement dans une forme de l'atrophie musculaire progressive (forme que vraisemblablement l'on ne peut ranger parmi les formes typiques), à savoir dans la forme qui débute dès l'enfance ou dès la jeunesse, et que, pour cette raison, j'ai appelée forme juvénile, qui affecte particulièrement les grands muscles du tronc, de l'épaule et de la partie supérieure du bras, des fesses et du haut de la cuisse, forme qui subsiste des dizaines d'années, et qui reste stationnaire, en présentant un pronostic essentiellement différent de la forme typique, c'est, dis-je, dans cette forme que je n'ai jamais trouvé la réaction de dégénérescence, mais simplement une diminution de l'excitabilité faradique et galvanique correspondant au degré d'atrophie. J'ai, durant ces dernières années, examiné toute une série de cas semblables, et je tiens cette forme pour une maladie qu'il faut distinguer de la forme typique. »

En résumé donc, Erb, se basant sur l'examen électrique, différenciait déjà la forme musculaire progressive de l'adulte de l'atrophie musculaire progressive de l'enfance ; mais aucune preuve matérielle ne venait à l'appui de son opinion.

Ce n'est qu'en 1884 et 1885 que MM. Landouzy et Déjerine donnaient des preuves cliniques et anatomo-pathologiques permettant d'affirmer cette différenciation. Ces auteurs complètent la symptomatologie de la forme infantile, en font un type spécial et montrent que la forme infantile de Duchenne se différencie très nettement de la myélopathie, et que, anatomiquement, il est impossible de la confondre avec elle : « Dans l'atrophie musculaire progressive de l'enfance, disent ils, la moelle et les nerfs périphériques sont intacts : c'est une affection du système

musculaire... On doit donc nettement distinguer l'atrophie musculaire progressive myopathique de l'enfance de l'atrophie musculaire de l'adulte, qui est d'origine myélopathique. » Ils publient six observations de malades, dont quatre appartenant à la même famille, et dont une avec autopsie. Cette autopsie, faite avec le plus grand soin, est complétée par un examen histologique des différents systèmes, que l'on pourrait incriminer : système nerveux central, système nerveux périphérique et système musculaire ; les deux premiers étaient normaux ; le dernier présentait seul des altérations que nous aurons l'occasion d'analyser dans notre chapitre relatif à l'anatomie pathologique.

Dès ce moment, la lumière se fait sur la question, l'affection rentre définitivement dans le groupe des myopathies, et ils concluent : « Tandis que l'atrophie musculaire de l'adulte (type Aran-Duchenne) est la conséquence d'une lésion spinale, l'atrophie musculaire progressive de l'enfance évolue, du commencement à la fin, sans participation aucune du système nerveux central ou périphérique, et c'est parce qu'elle relève d'un processus primitivement, purement et exclusivement myopathique, que l'atrophie musculaire progressive de l'enfance doit être complètement séparée de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte d'essence spinale. Pour éviter toute espèce de confusion entre ces deux affections essentiellement différentes, nous avons, le 7 janvier 1884, donné le nom de myopathie atrophique progressive à l'atrophie musculaire de l'enfance, voulant ainsi nettement opposer, en nosographie, une maladie myopathique aux atrophies myélopathiques. »

A peu près à la même époque, apparaît le remarquable mémoire d'Erb, dans lequel il donne une description pré-

cise de sa forme juvénile ; il en décrit le type clinique et admet son analogie avec la paralysie pseudo-hypertrophique. « Notre tâche principale, dit-il, est, dès lors, de distinguer parmi la grande masse des formes morbides qui évoluent vers les traits d'une atrophie musculaire, à marche plus ou moins rapide, certaines modalités établies sur des caractères cliniques aussi précis que possible, à les distinguer en types bien nets. Alors seulement il y aura lieu d'aller à la recherche du substratum anatomique de ces formes isolées. C'est seulement en suivant cette voie qu'on réussira peu à peu à créer un certain nombre de formes morbides durables. »

En 1884, Roth fait une communication au Congrès de Copenhague, concernant un cas de pseudo-hypertrophie dans lequel le système nerveux était absolument sain.

Peu après, on arrive à cette conclusion : qu'il ne faut pas considérer chaque type d'atrophie musculaire myopathique comme une entité morbide distincte car l'autonomie assignée à ces divers types n'a qu'une valeur relative. On découvre en même temps des cas réalisant toutes les formes de transition, et l'on s'aperçoit que les différents groupes musculaires, primitivement lésés, ne sont jamais les mêmes. Et, dès lors, on revient à une conception plus synthétique des myopathies. Erb, dans son mémoire de 1890, déclare que « la myopathie primitive progressive est une maladie unique, comportant les formes désignées sous le nom de paralysie pseudo-hypertrophique, forme infantile, forme juvénile, forme Leyden-Mœbius. » En 1891, il fournit un important travail d'ensemble sur la question ; il développe les mêmes idées que précédemment, mais étudie chaque forme clinique en en rapportant des observations.

Enfin, M. le professeur Raymond, dans ses leçons cli-

niques de 1897-1898, nous montre l'évolution que la myopathie primitive progressive est en train de subir à nouveau ; il nous montre la forme décrite par Hoffmann et Werdnig, qui est à la fois familiale et myélopathique, comme un trait d'union entre le groupe des atrophies constituant la dystrophie musculaire progressive familiale et le type Aran-Duchenne.

Dans les dernières années, on s'est attaché à étudier la pathogénie et les rapports réciproques des diverses formes de myopathie. Il faut citer surtout les noms de Babès et Holindero, Erb, Raymond et Marinesco.

CHAPITRE II

Observation Première

Personnelle

Due à l'obligeance de M. le docteur Gaujoux, chef de clinique des maladies des enfants

Il y a un an (mars 1908), entrait dans le service de notre maître, M. le professeur Baumel, un jeune garçon de 7 ans, d'apparence assez robuste, mais dont la démarche et surtout les mouvements des membres inférieurs paraissaient depuis quelques mois être devenus anormaux.

Père et mère bien portants.

Deux frères en bonne santé. Pas de paralysie, ni de myopathie dans la famille ; pas d'affections nerveuses chroniques.

L'enfant né à terme, nourri au sein, semble s'être normalement développé. Aucune maladie infectieuse autre que la rougeole ; pas de fièvre éruptive, pas de convulsions.

Pourtant, vers le commencement de l'hiver 1905 (il y a deux ans et demi), les parents s'aperçoivent que l'enfant tombe par terre très facilement, et surtout se relève avec peine, ramasse lentement et après plusieurs essais infructueux, les objets qu'on laisse tomber à côté de lui ;

il éprouvait d'ailleurs depuis quelque temps aussi, de la difficulté à courir et marchait en se dandinant. Ces troubles ne sont accompagnés ni de douleurs, ni de contractures musculaires.

Peu à peu et progressivement, s'accentuent ces troubles de la statique et de la marche.

On nous amène l'enfant à l'hôpital et nous pouvons alors l'examiner longuement.

Le petit Marcel ne présente pas d'atrophie musculaire très notable. Pourtant l'existence d'une cambrure lombaire très nette (véritable lordose) et que démontre la figure 1 fait d'emblée songer à une diminution de force des masses musculaires correspondantes.

Il n'y a pourtant pas d'atrophie à ce niveau, les masses musculaires des lombes ont au contraire un volume normal, peut-être même exagéré.

D'ailleurs, un examen un peu approfondi démontre que l'ensellure signalée n'est pas due directement à la faiblesse des muscles extérieurs du tronc, mais bien plutôt à ce que dans l'attitude debout, le petit malade, pour éviter les chutes en avant, s'efforce de déplacer le centre de gravité de son corps. La meilleure preuve en est dans le fait que lorsque l'enfant est assis et appuie solidement les mains en avant, l'ensellure disparaît. Allongé à terre, l'enfant ne s'assied que difficilement, sans l'aide de ses bras ; il y parvient mieux dès que l'on maintient solidement les cuisses contre le plan du lit.

Mais à côté de cette ensellure lombaire très marquée, le premier examen de l'enfant nous permet de constater le volume relativement considérable des mollets (figures 2 et 3) qui ont presque les dimensions des cuisses : au gras du mollet, la circonférence de la jambe mesure à

Figure 1

droite et à gauche 30 centimètres. A 10 centimètres du genou, la cuisse mesure seulement 28 centimètres ; cette hypertrophie intéresse donc surtout les jumeaux, les muscles antéro-externes des jambes sont respectés ; il en est de même des muscles des cuisses ; on ne saurait dire si les masses lombaires sont, elles aussi, atteintes d'hypertrophie.

L'enfant étant allongé sur le lit, tous les mouvements des membres inférieurs et supérieurs sont possibles. Mais on constate sans peine la diminution de force des mouvements d'extension du pied. La flexion des cuisses est aussi de peu d'énergie, tandis que les muscles des bras et de la nuque ont conservé toute leur action. La marche est lente et maladroite ; l'enfant se dandine manifestement ; d'ailleurs, il se fatigue vite et tomberait au moindre obstacle. Il porte sur les genoux de nombreuses traces de contusions. Lorsqu'il vient s'asseoir, l'enfant fléchit d'abord lentement les genoux, puis se laisse tomber brusquement comme une masse inerte. Assis à terre, notre petit malade ne peut se relever qu'en s'appuyant sur ses cuisses à l'aide de ses bras et en déplaçant ce point d'appui de bas en haut, grimpant en quelque sorte le long de son corps (figures 4, 5 et 6). Pour monter l'escalier l'enfant se cramponne à la rampe ou monte à quatre pattes.

Pas de troubles des sphincters.

Réflexes tendineux conservés.

Sensibilité intacte dans ses divers modes.

L'enfant est hospitalisé dans le service de la clinique, et M. Marquès nous fait l'amitié d'examiner de façon complète l'état des réactions électriques des muscles. « Il m'a été impossible, nous écrit-il, de faire contracter les

jumeaux, car dès qu'on explore l'excitabilité faradique, on est obligé d'utiliser une intensité très forte, et la douleur empêche de rechercher les réactions. On semble donc autorisé à admettre que ces muscles ne sont pas, ou sont très peu excitables. Pour les autres muscles des membres inférieurs, on note une simple diminution des réactions électriques. Pas de réaction de dégénérescence. L'excitabilité électrique des nerfs jambiers et sciatiques paraît régulièrement conservée.

Une ponction lombaire, pratiquée sans difficulté, nous donne un liquide clair, d'aspect normal et sans aucune réaction leucocytaire.

L'enfant est soumis pendant quelques semaines à un traitement électrique régulier (faradisation) ; il prend de l'iodure, mais nous ne notons aucune amélioration dans l'état des muscles, ni dans leur fonctionnement.

Sans doute, le diagnostic clinique de ce cas d'amyotrophie pseudo-hypertrophique du type classique ne présente pas de difficultés.

L'ensellure lombaire, la marche dandinante et les apparences volumineuses des mollets donnent au malade un aspect tout à fait caractéristique. Mais, quelle en est la cause directe, quelle en est la lésion anatomique ?

Avons-nous affaire à une myotrophie myélopathique ou névritique ou à une myopathie vraie ? En faveur de l'origine myopathique parlent, sans aucun doute, toute une série d'arguments ; d'une part, l'âge de l'enfant et la marche lente de l'affection, d'autre part l'absence de contractions fibrillaires et les résultats de l'exploration électrique des muscles, enfin l'évolution de l'atrophie et la coexistence d'hypertrophie des muscles de la jambe,

Figure 2

Figure 3

très rare dans les amyotrophies myélopathiques ou névritiques.

De plus, l'absence de douleurs et même de fourmillement dans les masses musculaires, la conservation de la sensibilité sous toutes ses formes, la tonicité des sphincters, enfin les résultats de la ponction lombaire plaident nettement en faveur d'une amyotrophie pseudo-hypertrophique jusqu'ici myopathique, beaucoup plus que névritique ou myélopathique.

Le fait que l'affection évolue chez un enfant appartenant à une famille dans laquelle on n'a jamais observé de myopathie, n'est pas un argument sérieux contre notre diagnostic. Le docteur Moussous publiait récemment, dans les archives de Médecine des enfants, un cas d'atrophie musculaire progressive myopathique, type Aran-Duchenne, sans aucuns antécédents myopathiques familiaux.

La poliomyélite antérieure chronique peut, sans doute, s'observer chez l'enfant, mais on y constate presque toujours l'existence de contractions fibrillaires et surtout la présence d'une franche réaction de dégénérescence, qui fait absolument défaut dans notre observation.

Quant à la paralysie infantile, si fréquente dans l'enfance, son début brusque et accompagné de phénomènes généraux, la tendance de la maladie vers la limitation et non vers l'extension, sont des signes qui ne permettent pas de la confondre avec une myopathie progressive.

On ne peut songer davantage à une névrite, à une sclérose latérale amyotrophique ou à une névrite hypertrophique et progressive de Déjérine et Sottas. Est-ce à dire qu'en l'absence de constatations nécropsiques, nous puissions affirmer l'absence chez notre petit malade d'altérations matérielles du côté du système nerveux ?

Comme le font remarquer Moussous et Carles (1), les études anatomc-pathologiques poursuivies de concert avec les études cliniques, ont surabondamment démontré toute la réserve qu'il faut apporter dans une induction de cet ordre.

Les signes sur lesquels on s'appuyait pour établir du vivant du malade l'origine primitive ou non de l'amyotrophie progressive, ont perdu peu à peu de leur valeur. Les contractions fibrillaires, la réaction de dégénérescence que l'on regardait avec Duchenne et Erb, comme toujours significatives d'une altération matérielle des nerfs ou de la moelle n'apparaissent parfois que très tardivement dans les amyotrophies d'origine spinale et ont été, d'autre part, signalées quelquefois dans les myopathies primitives.

Rocaz et Cruchet, venant confirmer les observations de Preitz et Gibney-Maixner, ont récemment publié quatre cas de myopathie primitive (2), dans lesquels l'examen de la moelle permet de reconnaître des altérations très importantes des grandes cellules des cornes antérieures.

Par contre, comme le signale encore Moussous, d'autres auteurs : Mya, Luisada, Oppenheim et Cassirer, affirmant l'intégrité des centres nerveux dans des cas typiques, au point de vue clinique d'amyotrophie spinale progressive de Werdnig, Hoffmann, ou d'amyotrophie névropathique du type Charcot-Marie. Après avoir fait cette réserve théorique, d'ailleurs indispensable, nous nous croyons autorisé à affirmer la nature myopathique actuelle de l'atrophie à tendance pseudo-hypertrophique qu'a présentée notre petit malade.

(1) *Archives de médecine des enfants*, janvier 1908. Sur un cas d'atrophie musculaire progressive de l'enfance, type Aran-Duchenne.

(2) *Archives de Médecine des enfants*, 1906.

Figure 4

Figure 5

Figure 6

Observation II

Raymond et F. Rose : Myopathie pseudo-hypertrophique des mollets et des ceintures scapulaires avec atrophie du grand pectoral. – *In* Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907.

Le jeune H... Roger, âgé de 10 ans, vient nous consulter à la Salpêtrière, le 15 avril 1907, amené du département de l'Yonne par son père, qui nous donne les quelques renseignements suivants :

Le père lui-même, ainsi que la mère sont bien portants. Le malade est leur enfant unique, venu à terme, après un accouchement normal ; il a parlé à un an, mais n'a commencé à marcher qu'à l'âge de dix-neuf mois. Il a toujours mal marché, tombait sans cesse ; le caractère de la démarche est toujours resté le même et le père trouve que, d'une façon générale, la maladie n'a pas fait de grands progrès.

L'enfant n'a jamais eu de convulsions, ni de maladie infectieuse grave.

État actuel (27 avril 1907). — L'enfant a un air hébété, auquel correspond d'ailleurs une arriération intellectuelle réelle. Il compte à peine, sait à peine lire (il est vrai que ses parents l'ont retiré de l'école dès le 2e jour, parce qu'il avait été bousculé). Quoiqu'il assiste souvent aux travaux de son père qui s'occupe d'automobiles, il est incapable d'en nommer certaines pièces essentielles et apparentes, telles que le volant, etc. Il n'a pas l'air de bien comprendre les questions. Il est indolent, ne sait pas s'habiller seul, etc.

Au point de vue somatique, ce qui frappe tout d'abord,

c'est l'aspect athlétique des muscles des ceintures scapulaires et des mollets.

Ceinture scapulaire et membres supérieurs. — Les muscles qui montrent le degré d'hypertrophie apparente le plus accusé, sont le sus et le sous-épineux et le grand dentelé, qui forment sur la face postérieure et en dedans de l'omoplate de fortes saillies boudinées, en dehors de toute contraction le deltoïde est également très hypertrophié et il est limité du côté des bras par une dépression profonde. Les trapèzes sont, dans leur partie supérieure, peut-être un peu plus développés que chez un enfant du même âge normal. Par contre, le grand pectoral est totalement atrophié dans toute sa partie sterno-costale, la portion claviculaire étant un peu mieux conservée et la disparition du muscle détermine l'existence, de chaque côté du sternum, d'une dépression longitudinale et laisse voir la grille costale.

Le reste de la musculature du bras est à peu près normal de volume et d'aspect, sauf le long supinateur gauche qui est peut-être un peu volumineux. La force musculaire est fortement diminuée et cette diminution ne se superpose pas exactement aux atrophies et pseudo-hypertrophies. Des deux côtés, la main serre sans grande vigueur, le malade résiste mal à la flexion, l'extension, la supination et la pronation passive de la main et aussi à l'extension passive de l'avant-bras. Mais il ne s'agit là que d'une diminution légère de la force musculaire. Au contraire, l'extension de l'avant-bras, l'adduction, l'abduction et l'extension du bras se font sans aucune force ; les rotations externe et interne du bras, le haussement des épaules se fait bien. Nulle part, il n'existe du tremblement fibrillaire, les réflexes tendineux et périostés du

poignet sont nuls, le réflexe olécrânien est très affaibli, et on ne peut provoquer le réflexe de Bechterew.

Ceinture pelvienne et membres inférieurs. — Les mollets présentent l'aspect pseudo-athlétique de la paralysie pseudo-hypertrophique de Duchenne ; ils sont globuleux, assez durs au palper. Il existe, du côté droit, une légère hypertrophie du vaste externe de la cuisse. Les fesses sont de volume inégal, la droite étant plus petite que la gauche ; quoiqu'il soit difficile de se prononcer, nous pensons que c'est la première qui est atrophiée, mais nous ferons observer que la fesse gauche est arrondie et saillante comme on le voit rarement chez les garçons.

La force musculaire est diminuée dans la flexion dorsale du pied, conservée dans la flexion plantaire, un peu faible dans la flexion et l'extension de la jambe. A la cuisse, la flexion et l'adduction sont très affaiblies, l'extension et l'abduction normales. Les réflexes rotuliens sont abolis ; les achilléens n'ont pu être recherchés, l'enfant ne voulant pas relâcher son pied ; les réflexes cutanés plantaire et crémastérien sont normaux.

Tronc. — Le grand oblique de l'abdomen est renflé sur les côtés et déborde le bassin. Il n'y a pas d'atrophie apparente des muscles de la masse sacro-lombaire et long dorsal ; mais elle n'en est pas moins probable, car leur force est diminuée et il existe une lordose dorso-lombaire très accentuée, combinée à un léger degré de scoliose.

Face et cou. — Tous les muscles sont normaux.

Démarche. — L'enfant marche les jambes écartées en se dandinant, et en faisant osciller le bassin en un continuel mouvement de bascule : démarche de canard typique.

Pour se relever de la position couchée, le malade est

obligé de passer par les diverses phases successives classiques de la description de Duchenne.

L'examen électrique, obligeamment pratiqué par le docteur Dignat, a montré que les contractibilités faradique et galvanique sont conservées partout, mais diminuées dans les portions moyenne et postérieure du deltoïde gauche et dans le sous-épineux du même côté avec, aux deux variétés du courant, une contraction manifestement lente. Pas d'inversion de la formule polaire.

Il n'existe aucun trouble sensitivo-sensoriel ou des sphincters. Les viscères sont normaux, à part une dilatation marquée de l'estomac, suite de la gloutonnerie du malade.

Observation III

(Myopathie à forme pseudo-hypertrophique type Charcot-Duchenne). *In* Contribution à l'étude des myopathies. — Orsaud, thèse de Montpellier, 1902.

H... Dominique, de Montpellier, âgé de 10 ans, entre à la clinique médicale infantile le 11 février 1902, pour des troubles de la marche.

Antécédents héréditaires. — Père tuberculeux, de caractère violent, a gardé dix-huit mois une sciatique. Mère bien portante. Dans ses antécédents, on relève une variole à trois ans et une grave typhoïde à 31 ans. Rien à signaler chez les collatéraux, qui sont nombreux.

Antécédents personnels. — Est né à terme ; sa mère ne sait plus à quel âge il a marché. N'a jamais présenté de convulsions et a grandi jusqu'à sept ans et demi, indemne même des maladies habituelles de l'enfance (rougeole, coqueluche). Seul de sa famille, cependant, avait, la nuit, de l'incontinence d'urine. D'une intelligence assez vive,

il sait lire, écrire et compter. A l'école, il était gai et ardent aux jeux de son âge.

A sept ans et demi, en août 1899, il se laisse tomber, à la campagne, dans un fossé plein d'eau, d'où il se tira tout seul, mais mouillé et grelottant pendant deux heures environ.

C'est à cette époque, dit la mère, qu'il devint paresseux dans ses jeux, lent à courir, inhabile à sauter. Il montait avec peine les escaliers ; ce fut là le premier signal d'alarme qui avertit les siens de sa maladie.

La faiblesse des reins s'accrut, pendant trois ans, progressivement, et cependant les mollets grossissaient ; le malade fit une saison à Balaruc-les-Bains, mais les troubles de la marche s'accentuant de plus en plus, il entre le 11 février dans le service de M. le professeur Baumel.

Etat actuel. — Face. — Sauf les orbiculaires qui sont légèrement atrophiés, la face paraît indemne. Tous les peauciers fonctionnent normalement ; le malade siffle, souffle, prononce les labiales, a le rire large et tous les jeux de physionomie ; il n'a pas le facies figé des myopathiques faciaux.

Le cou, allongé, amaigri, présente en avant la forte saillie des sterno-cleïdo-mastoïdiens.

Le thorax conserve dans son ensemble la forme classique en barillets ; cependant, il est aplati d'arrière en avant et transversalement élargi.

La colonne vertébrale présente une légère scoliose à convexité droite. Au niveau des premières vertèbres lombaires, elle est compensée par une courbure scoliotique à convexité gauche au niveau des quatrième et cinquième lombaires. La cyphose dorsale normale est exagérée et abaissée ; elle empiète sur les premières lombaires, et comme la lordose lombo-sacrée normale est aussi exagé-

rée dans l'attitude debout, l'ensellure paraît d'autant plus considérable. La masse des fessiers, assez molle au toucher, ne présente pas à la vue d'atrophie manifeste.

Les membres supérieurs nous frappent tout d'abord par leur gracilité et la presque uniformité de leur diamètre sur toute la hauteur. A peine un léger renflement signale-t-il le deltoïde ; un fuseau musculaire décèle le ventre du biceps. L'avant-bras conserve ses proportions, mais elles sont réduites.

Aux membres inférieurs, ce qui frappe le plus, c'est le volume des mollets, en disproportion avec les cuisses plutôt amincies.

A droite, l'atrophie de la cuisse est plus marquée à la vue et au toucher : le sujet accuse une plus grande faiblesse de ce côté.

Les jumeaux sont très développés ; ils sont mous au toucher, et la palpation permet de saisir entre les doigts des ventres musculaires, un peu douloureux à la pression. Cette hypertrophie est vraiment remarquable ; on sent bien, cependant, qu'il n'y a pas là des masses musculaires homogènes ; des muscles d'athlète auraient une consistance ferme, rénitente, avec des saillies régulières, et non ce mélange imprécis de mollesse et d'induration, de tissu gras et de noyaux fibreux.

Les pieds sont nettement tombants.

Mouvements. — La musculature du cou étant à peu près normale, la tête se porte en flexion, en extension, suivant les désirs du malade.

Les mouvements respiratoires dilatent très peu le thorax supérieur, mais la moitié inférieure présente une ampliation assez étendue ; c'est au ventre surtout que les mouvements respiratoires sont nettement marqués. La

paroi se bombe et s'excave alternativement, traduisant l'ascension et l'abaissement du diaphragme.

Aux membres, tous les mouvements sont possibles, mais exécutés sans force. Aux jambes, le plan musculaire antérieur est le plus atrophié, et, par suite, plus affaibli.

Les réflexes sont en général diminués ; le rotulien droit paraît absolument aboli.

Pour s'asseoir, le malade met à profit le poids de son propre corps, et se sert aussi de ses bras. Il penche le corps en avant, s'appuie des mains sur la cuisse et le genou pour limiter ce mouvement ; puis, une fois fléchi à angle droit, il se rejette en arrière, mais brusquement, sans aucune souplesse, et tombe au petit bonheur sur le siège. Pour se redresser, quand il est assis, il exécute le mouvement inverse : flexion du corps à angle droit, par projection du tronc en avant ; appui des mains sur les cuisses, et, une fois en équilibre dans cette position, il perd contact avec le siège et grimpe le long de ses jambes.

Il n'a jamais présenté de secousses, ni de contractions fibrillaires.

L'examen électrique de ses masses musculaires a été fait au laboratoire d'électrothérapie, avec toute la compétence voulue, par MM. Imbert et Bertin-Sans.

On a trouvé : « un peu de lenteur dans les secousses pour les muscles jumeaux à droite et à gauche ; une égalité des secousses par l'anode et la cathode pour tous les muscles examinés (jumeaux interne, externe, droit, gauche ; orbiculaires des paupières, des lèvres) sauf pour le jumeau interne droit, qui présente nettement une inversion dans la loi de secousses.

Il y a donc pour ces muscles une ébauche de la réaction de dégénérescence, nette pour le jumeau interne droit.

Son état général, sans être alarmant, n'est pas brillant. Il est pâle, amaigri, les pupilles dilatées, le pouls à 100.

Il a une induration suspecte au sommet droit. Nous savons que son père est aujourd'hui phtisique, et nous ne serions pas surpris que ces sommets mal aérés, mal nourris, chez cet enfant impotent, ne soient une proie facile à tuberculose.

Cette myopathie présente la forme pseudo-hypertrophique de Charcot-Duchenne.

Elle apparaît dans l'enfance, est marquée par une fausse hypertrophie musculaire ; il y a de la faiblesse des membres, surtout de la ceinture pelvienne, qui produit la démarche en carnard, le pied-bot équin, les yeux un peu saillants et la bouche béante. Il n'y a pas de contractions fibrillaires, mais, chose remarquable, l'examen électrique des muscles jumeaux et orbiculaires révèle la présence de la D. R.

Observation IV

Carrière, de Lille. — (Amyotrophie myopathique pseudo-hypertrophique In *Nord médical*, 1904. — Résumée.)

Jules D..., âgé de 12 ans. Père et mère en bonne santé ; rien de remarquable chez ses collatéraux.

Il est né à terme, sans accidents, sans application de forceps. Il a été nourri au sein jusqu'à 18 mois, mais il n'a marché qu'à 19 mois. A 3 ans, la marche était parfaite. Vers 3 ans et demi, cet enfant eut des convulsions

généralisées, qui durèrent peu, ne se répétèrent pas et ne laissèrent aucune trace.

Vers 8 ans, les parents commencèrent à remarquer que leur enfant, quand il était assis, éprouvait quelque peine à se mettre debout, en même temps il se voûtait et lentement, progressivement, ces phénomènes s'accentuèrent.

Etat actuel. Inspection. — Vu de profil, il présente une obliquité très exagérée des divers segments de son corps : la tête est légèrement projetée en avant, le cou oblique en arrière, le tronc en avant, les membres inférieurs obliques en arrière. Vu de face, il élargit fortement sa base de sustentation en écartant autant que possible les talons. Vu de dos, on aperçoit une scoliose dorsale légère. Les omoplates sont détachées de la paroi thoracique, formant des scapulæ alatæ.

Enfin, on note une atrophie prononcée des masses musculaires des épaules, des bras, des cuisses, et une hypertrophie des muscles des mollets.

La démarche est absolument celle du canard.

Si le malade, étant assis par terre, veut se relever, il prend point d'appui sur ses deux mains, soulève le derrière au-dessus du sol et là se borne son mouvement. Assis sur une chaise, il ne peut non plus se redresser sans aide ou sans s'accrocher aux objets voisins. Couché sur le ventre, il arrive à se mettre à quatre pattes, mais ne peut ni s'asseoir, ni se redresser.

Etude des muscles. — Tous les mouvements volontaires et commandés des muscles de la face et des yeux sont normaux et faciles.

La résistance palpébrale est normale. On ne peut ouvrir de force la bouche du patient.

Les mouvements volontaires et commandés de la tête sont normaux bien qu'un peu lents. L'enfant s'oppose ef-

ficacement aux mouvements qu'on essaie d'imprimer à la tête. Il n'y a pas la moindre atrophie des muscles du cou.

Membres supérieurs. — L'enfant exécute avec peine et lenteur les mouvements de flexion, d'extension, d'abduction et d'adduction, mais sans aller jusqu'au bout. Il n'oppose aucune résistance lorsqu'on imprime ces divers mouvements au bras. Il exécute également avec lenteur et difficulté les mouvements de flexion, d'extension, de pronation et de supination de l'avant-bras sur le bras, mais la résistance qu'il oppose à ces divers mouvements est à peu près nulle. Il n'y a pas, du reste, d'atrophie apparente des muscles de l'avant-bras. Tous les mouvements des doigts sont normaux et l'opposition que fait le sujet aux mouvements imprimés est, à peu de chose près, normale.

Membres inférieurs. — Jules D... peut fléchir la cuisse sur le bassin, mais sans dépasser la demi-flexion, et encore est-ce avec une lenteur et une difficulté assez grandes. L'adduction est possible, mais très lente ; quant à l'extension et à l'abduction de la cuisse, elles sont à peu près impossibles. La flexion de la jambe sur la cuisse est des plus difficiles, l'extension presque impossible ; la résistance opposée à ces mouvements presque nulle ; les jumeaux et les péroniers latéraux sont très hypertrophiés. Tous les éléments du pied sont normaux ; seule, la rotation externe est difficile.

On ne relève rien de particulier du côté des intercostaux, du diaphragme, ni des sphincters.

La sensibilité est intacte dans tous ses modes ; on ne note aucun trouble trophique, sauf un état ichthyosique assez prononcé de la peau. L'intelligence de l'enfant est normale.

L'excitabilité faradique et galvanique des nerfs est normale, celle des muscles atrophiés est notablement diminuée.

Observation V

Maggioni. — Pseudo-hypertrophie musculaire progressive, *In Gazetta degli ospedali et della cliniche*, 1902.

Jeune garçon de 11 ans, chez qui l'hypertrophie des mollets a commencé vers 5 ans ; plus tard apparut la démarche balancée, survinrent des chutes fréquentes, la lenteur et la difficulté des mouvements, l'atrophie des bras.

Actuellement, les muscles du cou semblent normaux ; le cou est libre dans ses mouvements. Les muscles des bras sont atrophiés, surtout à droite, à l'exception des deltoïdes, gros et durs comme du tissu fibreux. Les avant-bras sont à peu de chose près normaux, quoique celui de droite soit un peu réduit. Mains normales. Les muscles du thorax antérieur sont légèrement atrophiés ; la masse sacro-lombaire est hypertrophiée. Aux membres inférieurs, les jumeaux sont énormément hypertrophiés. Les cuisses, surtout la droite, sont atrophiées. Les mollets sont très durs à la palpation.

Le diagnostic n'est pas douteux. Le début par les membres inférieurs, la faiblesse croissante de ceux-ci jusqu'à l'impotence complète, l'hypermégalie des mollets, la démarche balancée, semblable à celle qu'on observe dans la luxation double congénitale de la hanche, l'ensellure lombaire et d'autres signes encore, affirment la myopathie.

Il faut toutefois remarquer dans ce cas l'absence de tout caractère familial ; et même, envisagée dans son

sens le plus large, l'hérédité névropathique fait absolument défaut.

En ce qui concerne la disposition des pseudo-hypertrophies, il est bon d'insister sur la localisation dans les deltoïdes au membres supérieurs. Les muscles des bras sont atrophiés. Ce n'est pas là une disposition banale.

Enfin, dans leur ensemble, le bras et la cuisse droite sont plus petits que ces membres ou segments du côté gauche.

CHAPITRE III

La myopathie à forme pseudo-hypertrophique est une affection relativement rare. Elle apparaît généralement dans la première ou la deuxième enfance. D'ailleurs, le début est ordinairement lent et insidieux et peut facilement passer inaperçu. En outre, il est souvent difficile de fixer à quelle époque remonte le début de cette affection.

La myopathie à forme pseudo-hypertrophique a une prédilection marquée pour les garçons. Nous ne relevons, en effet, dans les cinq observations que nous avons citées, aucun cas se rapportant à une fille. Mme Sacara-Tulbure (de Bucarest) eut l'occasion d'observer en l'espace de 4 ans, 13 enfants atteints de cette maladie, dont une seule fille.

L'hérédité joue un rôle très important dans l'étiologie de cette maladie. Nous n'estimons cependant pas que l'on doit en faire un signe pathognomonique, comme on avait voulu le prétendre. C'est, d'ailleurs, ce qui ressort des observations citées plus haut. La myopathie peut, en outre, remonter à plusieurs générations, mais c'est là un fait rare. Parfois, une génération est épargnée, ordinairement celle où il y a peu d'enfants. Lorsqu'un myopathique est père de nombreux enfants, il est de règle que un ou plusieurs parmi eux soient atteints de la maladie. Et fréquemment l'affection débute chez eux à la même époque.

Les cas de myopathie semblent se multiplier d'une génération à l'autre, en même temps que les petits malades meurent de plus en plus jeunes, et que l'extinction de la famille se précipite. Parfois les types peuvent varier, et tel myopathique à forme pseudo-hypertrophique donnera le jour à deux enfants dont l'un est atteint de forme juvénile d'Erb, tandis que son frère a hérité de la maladie paternelle.

Enfin, il existe également une hérédité neuropathique, et Mme Sacara-Tulbure écrit à ce sujet : « On sait que l'hérédité neuropathique joue un certain rôle dans la genèse des dystrophies musculaires progressives : un de mes patients comptait dans sa famille deux sourds-muets, dont l'un était en même temps fou ; son père était alcoolique et son grand-père maternel était mort de manie mélancolique. Dans la famille des deux frères cités, on était très nerveux : il y avait eu plusieurs cas de méningite, un oncle paternel épileptique et la grand'mère du même côté souffrait depuis sa jeunesse de névralgies multiples. La mère d'un autre enfant était d'une nervosité exceptionnelle ; son père hémorrhoïdaire, un frère mort de méningite et un autre atteint de paralysie infantile. Dans une autre observation, je retrouve encore que le grand-père maternel était mort dans une maison d'aliénés. »

CHAPITRE IV

L'anatomie pathologique de la myopathie à forme pseudo-hypertrophique est actuellement bien connue, grâce aux mémoires successifs de MM. Landouzy et Déjérine, parus en 1884, 1885 et 1886. Ces auteurs montrèrent, au moyen de deux autopsies, que les lésions nerveuses n'existaient pas, mais qu'on se trouvait en présence d'une véritable myopathie. Nous diviserons, pour la clarté de l'exposé, notre sujet en deux parties : 1° l'anatomie macroscopique, et 2° l'anatomie microscopique.

1° *Anatomie macroscopique.* — Si l'on fait la nécropsie d'un individu mort dans le cours d'une myopathie à forme pseudo-hypertrophique, on ne fait aucune constatation originale. L'examen extérieur révèle seulement ce que l'on a déjà vu dans le cours de la vie et qui sera étudié au chapitre des symptômes.

Si l'on dissèque le cadavre et que, en enlevant les téguments on cherche à mettre les muscles à nu, on constate une grande différence de grosseur entre les fascicules musculaires, plus ou moins isolés du tissu conjonctif et semble, sur une coupe transversale à la direction du muscle ; à côté de faisceaux formés à peine par quelques fibres musculaires plus ou moins isolés du tissu conjonctif et graisseux, il y en a d'autres bien plus gros que norma-

lement, tandis que d'autres présentent encore le diamètre et la disposition ordinaires. En outre, certains groupes musculaires sont atrophiés, et ils ont perdu en plus de leur coloration, qui est devenue jaune clair ou même grisâtre, surtout au niveau des extrémités, leur consistance, qui est molle et pâteuse.

2° *Anatomie microscopique.* — Les limites ne sont pas très nettes entre le muscle malade et le muscle paraissant sain, ayant presque conservé sa couleur normale et ne présentant pas une hypertrophie très sensible. Quel que soit l'état apparent du muscle altéré, qu'il soit hypertrophié ou qu'il ait déjà subi un commencement d'atrophie, on trouve à peu près les mêmes lésions. « Rien ne ressemble plus, sous le microscope, à un muscle hypertrophié qu'un muscle atrophié » ont écrit Marie et Guinon.

Nous devrons distinguer les lésions de la fibre musculaire et celle du tissu interstitiel.

A. Fibre musculaire. — Les modifications de la fibre musculaire portent sur la grosseur, la longueur, les striations et la constitution histo-chimique.

a) *Sur la grosseur.* — Les fibres hypertrophiées, plus ou moins abondantes, isolées ou disposées par petits groupes, tranchent sur les fibres normales ou atrophiées par leur dimension, leur forme arrondie et leur coloration plus pâle. Elles peuvent manquer dans un muscle malade. Erb a montré qu'il y a des muscles dans lesquels on ne trouve presque exclusivement que des fibres hypervolumineuses et ce sont ces muscles qui, au point de vue de la fonction,

sont les moins malades. La phase hypertrophique précèderait donc la phase atrophique. Cette opinion d'Erb, confirmée par Hitzig, est actuellement acceptée par tous les auteurs. Dans certains muscles ou faisceaux musculaires paraissant sains, on ne rencontre au milieu de fibres absolument normales, que des fibres hypertrophiées, jamais de fibres atrophiées. Dans d'autres faisceaux musculaires, par contre, on en rencontre de toutes les grosseurs possibles : les unes de volume normal, d'autres hypertrophiées deux ou trois fois plus grosses que celles de l'adulte, hypertrophie portant sur tous les éléments de la fibre ; d'autres, enfin, présentent différents degrés d'atrophie. Parmi ces dernières, il y en a dont le diamètre ne dépasse pas celui des fibres lisses et présentent en plus, dans leur intérieur, des noyaux allongés comme des muscles embryonnaires ; courtes et fusiformes, elles paraissent être des fibres en voie de nouvelle formation. La grosseur peut même varier le long d'une seule et même fibre.

b) *Sur la longueur.* — Les fibres sont en général de longueur très inégale, mais ce qui frappe le plus, c'est qu'elles sont plus courtes qu'à l'état normal.

c) *Sur les striations.* — Nous retrouvons encore ici les mêmes inégalités : tantôt la striation est franchement conservée ; tantôt elle n'est plus tout à fait transversale, mais ondulée en arc, courbée dans différentes directions. Parfois, il y a dissociation dans le sens transversal, les striations sont devenues plus larges. Ou bien encore, sur les grosses fibres, on ne trouve plus qu'une légère striation longitudinale, le corps de la fibre est devenu hyalin, transparent, et présente des fissures, des vacuoles avec ou sans

coagulation simultanée. Enfin, dans certaines fibres, on ne voit la striation transversale que dans un de leurs segments, atrophié en général, et celle longitudinale dans l'autre segment, qui, au contraire, est large et étalé en forme de pinceau. En même temps, les fibres sont fragmentées ; on y aperçoit des cassures à bords sinueux. De distance en distance, on remarque des nodosités plus ou moins surélevées, qui simulent des anneaux ou des disques, occupant toute la largeur de la fibre. Enfin, quelques-unes sont bifurquées à l'une de leurs extrémités.

d) Sur la constitution histo-chimique de l'élément musculaire. — La lésion consiste principalement dans la dégénérescence hyaline, soit dans toute la longueur de la fibre, soit seulement dans certaines parties affectant alors la forme de bandes transversales ou obliques à la direction de la fibre, bandes qui sont finement striées et dans l'intervalle desquelles apparaît la structure normale de la fibre avec sa striation. Cette dégénérescence hyaline se manifeste surtout par la coloration, particulièrement foncée, que prend la fibre malade mise en présence de certains réactifs et du scharlach en particulier. Ces fibres, ainsi fortement coloriées, se reconnaissent sur les coupes transversales par leur forme ronde, en opposition à la forme allongée des autres fibres ; et sur une coupe longitudinale, par la direction tout à fait rectiligne contrastant avec la disposition ondulatoire des autres fibres.

Certaines fibres, dégénérées ou non, présentent un commencement de dichotomisation ; dans d'autres, on peut observer une véritable ramification primaire et secondaire.

Presque toutes les fibres présentent une multiplication considérable des noyaux du sarcolemme ; ces éléments ar-

rondis, parfois si nombreux que la distance qui les sépare n'est guère plus grande que leur diamètre même, se montrent en séries linéaires disposées parallèlement aux faisceaux primitifs. Un bon nombre de ces éléments sont en forme de bissac, indice de prolifération. On rencontre des amas de noyaux, réunis en masses arrondies ou ovalaires à grand diamètre plus ou moins allongé, en général parallèles à la direction des fibres musculaires, et constitués uniquement par une agglomération de noyaux dont le nombre dépasse souvent la centaine. Dans certains points, des groupes de noyaux se creusent une dépression au niveau d'une fibre musculaire et finissent par amener à ce niveau la disparition de la fibre. Lewin considère cette multiplication considérable de noyaux, soit comme l'indice de la réaction du tissu musculaire vis-à-vis d'un agent morbide (toxine) contenu dans le sang, soit comme l'indice d'un trouble trophique inhibitoire de la nutrition des muscles.

B. Tissu interstitiel. — En même temps que dans l'état des fibres musculaires se produisent ces modifications irritatives, des altérations de même ordre, qui passent généralement pour être concomitantes ou consécutives à ces altérations des fibres musculaires, atteignent le tissu interstitiel ; mais elles ne sont ordinairement pas très prononcées.

Ce qui frappe surtout, ce sont les signes d'une hyperplasie lente et graduelle que présente le tissu conjonctif interstitiel ; d'abord, ce n'est qu'une simple multiplication des noyaux du périmysium interne et externe sans transformation conjonctive proprement dite, sans sclérose. Puis cette organisation fibreuse aboutit à une sclé-

rose plus ou moins accentuée du muscle. Et parfois, en même temps que cette néoformation conjonctive abondante il se fait une prolifération exagérée de cellules adipeuses interstitielles, rarement une transformation adipeuse des cellules conjonctives, ce qui peut compenser l'atrophie du muscle et lui donner un volume supérieur à la normale ; les cellules adipeuses sont disposées en série, entre les fibres musculaires, parallèlement à celles-ci. Uniformément répandues dans tout le muscle, lorsque la coloration jaune est générale, elles ne sont abondantes, lorsque celle-ci n'est que partielle, que dans la partie jaune du muscle. L'augmentation du tissu interstitiel serait en partie, d'après Roth, due à la transformation fibro-tendineuse des fibres musculaires ; Lewin l'attribue à un processus purement passif ; il ne pense pas qu'il soit possible de distinguer d'une façon certaine au point de vue microscopique les altérations musculaires des myopathies avec celles des autres atrophies musculaires.

Les lésions ne se limitent pas à l'élément musculaire et au tissu conjonctif, mais peuvent également atteindre les veines et les artères. Celles-ci présentent en général des lésions de leurs parois qui deviennent embryonnaires ; certaines artérioles même s'oblitèrent par une masse homogène, hyaline, trombose due à la formation hyaline de la fibrine. Erb a noté qu'il se forme autour des vaisseaux plusieurs couches de cellules embryonnaires mononucléaires rondes, entre lesquelles se voient des cellules fixes, augmentées de volume. Cette infiltration se prolonge le long des petits vaisseaux musculaires primitifs. Landouzy et Déjerine ont remarqué de l'endartérite ou endocapillarite rétrécissant, et même pouvant oblitérer la lumière des vaisseaux. Les parois sont devenues même embryonnaires ; les cellules fixes sont en multiplication ;

on voit aussi des vaisseaux lymphatiques sinueux, dilatés et tapissés de cellules endothéliales. Hashimoto a également signalé cet épaississement des vaisseaux, mais il n'y a pas attaché une grande importance. Par contre, Babès (de Bucarest) lui accorde une importance capitale dans la pathogénie de la paralysie pseudo-hypertrophique, et ce fut pour lui le point de départ d'une théorie qu'il élabora avec M. le professeur Kalindero, et sur laquelle nous reviendrons à l'occasion de la pathogénie.

Le système nerveux a toujours été trouvé intact ; pas d'altération de la moelle ni des cornes antérieures, ni des nerfs périphériques et intra-musculaires.

CHAPITRE V

La paralysie pseudo-hypertrophique, si bien décrite par Duchenne (de Boulogne), est surtout caractérisée par une grande faiblesse fonctionnelle des muscles de la volonté, s'accompagnant presque toujours de changement de volume de ceux-ci : pseudo-hypertrophie ou atrophie. Quelquefois cependant, mais très rarement, le volume du muscle peut rester normal et la maladie ne se traduit alors que par la faiblesse musculaire et les attitudes qui en sont la conséquence. On trouve également des cas très rares dans lesquels tous les muscles peuvent être pseudo-hypertrophiés, mais habituellement, l'augmentation de volume se voit de préférence dans certains muscles, dans ceux des membres inférieurs en général, et des jambes en particulier ; tandis que les muscles du tronc et ceux des membres supérieurs (le deltoïde et les muscles de l'avant-bras exceptés), sont le plus souvent atteints d'atrophie. Un même muscle peut d'ailleurs présenter de l'atrophie dans une de ses portions et de la pseudo-hypertrophie dans l'autre.

La maladie se développe presque toujours dans les premières années de la vie. Elle ne se traduit au début que par l'insuffisance fonctionnelle des muscles et non par des changements de volume ; aussi, n'est-ce que lorsque ceux-ci sont très évidents, que les parents s'en aperçoivent et

viennent consulter le médecin. En conséquence, il serait imprudent de fixer le début de la maladie à l'époque accusée par les parents. Si ceux-ci ont bien observé leur enfant depuis sa naissance, ils diront presque toujours qu'il fut en retard pour son développement et ses mouvements, qu'il est resté fort tard assis, bien plus tard pour se tenir debout ; qu'il n'a commencé à marcher qu'entre dix-huit mois et trois ans ; qu'il n'a jamais couru comme les autres enfants et qu'il n'a jamais pu sauter. Ils diront également que lorsque l'enfant voulait ramasser un objet, il appuyait une main sur une de ses cuisses ; que souvent il tenait les jambes écartées ; qu'il se dandinait en marchant ; qu'il tombait facilement au moindre obstacle ; qu'il restait le dernier aux jeux de l'enfance et, qu'en résumé, ses mouvements étaient plus lourds, plus lents, plus gauches que ceux des autres enfants.

Ce n'est que plus tard, vers six ou huit ans en général, que l'hypertrophie apparente des muscles des jambes se manifeste, en même temps que les muscles du tronc diminuent de volume. Le début donc de cette affection est lent et insidieux.

Arrivé à ce moment, nous voyons nos petits malades se fatiguer très facilement et tomber pour le moindre motif. S'ils sont debout, ils ont une attitude particulière : leurs jambes sont écartées, leur taille se cambre fortement, et le tronc se redresse d'une manière excessive. La démarche est également anormale : ils avancent avec un balancement latéral des hanches et du tronc, comme en se dandinant, la tête et la partie supérieure du corps rejetées en arrière, tandis que leur colonne dorso-lombaire décrit une courbe à concavité postérieure plus ou moins accentuée et formant ensellure ; ils semblent devoir faire un effort pour soulever alternativement leurs membres in-

férieurs. S'ils sont couchés par terre, ou bien ils ne peuvent se relever, ou bien ils n'y arrivent qu'avec de grands efforts et par un mécanisme particulier : ils mettent d'abord leurs membres inférieurs en extension ; puis, y prenant point d'appui, les membres supérieurs progressent en allant de bas en haut, et arrivent ainsi à relever à leur suite le tronc.

Lorsque les muscles sont arrivés à leur complet développement de la pseudo-hypertrophie, on est frappé du contraste qu'il y a entre la faiblesse des membres inférieurs et leur relief athlétique. La pseudo-hypertrophie s'accuse d'abord aux mollets, puis dans les muscles fessiers, et, peu à peu, s'étend à tous les groupes musculaires des membres inférieurs. A ce moment, les malades présentent des jambes de colosse, qui ont un aspect totalement dépourvu d'esthétique. Ce qui rend encore plus monstrueuse la vue de ces malades, c'est que, le plus souvent, les muscles des membres supérieurs sont restés normaux, ou même se sont atrophiés. A la palpation, les muscles pseudo-hypertrophiés présentent ordinairement une résistance ferme. Mais ils peuvent quelquefois être mous, dépressibles ou comme pâteux. On attribue cette différence de consistance à la prédominance, tantôt du muscle scléreux, tantôt de l'infiltration adipeuse dans les muscles intéressés.

Maintenant que nous connaissons les principaux symptômes de la maladie, il nous paraît intéressant de dire quelques mots sur les attitudes spéciales que prennent les enfants atteints de myopathie à forme pseudo-hypertrophique.

De même que la préférence de la pseudo-hypertrophie pour certains muscles, de l'atrophie pour certains autres, donne à ces enfants, à la période d'état de la maladie, un

aspect singulier (on dirait un tronc d'enfant, souvent amaigri, auquel on aurait ajouté des membres inférieurs d'adulte), de même la faiblesse motrice, atteignant de préférence ou à un degré plus élevé certains muscles que d'autres, a pour résultat d'imprimer à ces malades des attitudes spéciales et particulières à cette affection. On sait qu'aussitôt que ceux-ci se mettent debout, ils se tiennent les jambes écartées, marchent en se dandinant, et qu'une fois à terre, ils ont recours, pour se relever, à des manœuvres qui leur sont propres et que rend très bien l'expression de « grimper sur soi-même ».

Ces attitudes, ainsi que tous les mouvements en général, ont une caractéristique propre, une empreinte, un cachet particuliers, à peu près identiques dans tous les cas, mais qui, par l'idéalisation de la chose, peuvent être réduits au même type. Ce qui prouve que, dans tous les cas, ils ont le même mécanisme et son dûs au défaut fonctionnel des mêmes muscles.

On a prétendu que dans cette affection, ce sont les muscles fléchisseurs qui sont pris de préférence. Cependant, de l'examen des mouvements et du mécanisme des attitudes, il résulte que l'affaiblissement de la dynamique musculaire est plus précoce ou plus profonde dans les muscles dont la fonction est plus essentielle pour l'attitude normale et le fonctionnement régulier de la région à laquelle ils tiennent, en un mot, dans ceux qui sont habituellement les plus puissants, ceux qui placés autour des grandes articulations très mobiles, ont le plus à lutter contre la pesanteur. Ceux-là sont, en général, pour les membres inférieurs et le tronc, les muscles extenseurs dans lesquels sont compris les élévateurs, et pour les membres supérieurs, les fléchisseurs de l'avant-bras. Or, on sait qu'à l'état normal, les muscles

extenseurs sont plus puissants que les fléchisseurs. Et cela parce que, dans la marche, le saut, dans l'action de courir, de se relever de terre, de monter un escalier, et même dans la station, les extenseurs sont continuellement en jeu ; l'énergie qu'ils doivent déployer dans ces circonstances est continue et indispensable pour l'exécution normale de ces attitudes et mouvements. La faiblesse ou l'insuffisance de ces muscles amènera donc de grands troubles dans ces divers modes de progression.

Si, d'après ces considérations générales, nous voulons examiner ce qui se passe dans la maladie de Duchenne, nous verrons que l'examen des mouvements de nos malades prouvera que l'extension est plus faible que le mouvement opposé et que, précisément, les muscles les plus puissants sont atteints dès le début de la maladie et à un degré plus prononcé. Et, comme preuve, nous dirons que le muscle le plus puissant de l'organisme, le triceps sural, est précisément presque toujours le siège initial du processus pathologique. De même, nous voyons que les muscles les plus atteints dans leur état dynamique et leur état anatomique, sont précisément ceux qui, très puissants, ont une surface large et des effets multiples à accomplir. Aux membres supérieurs, ce sont les extenseurs de la main sur l'avant-bras et ceux des premières phalanges ; tandis qu'au bras, c'est le biceps. En ce qui concerne les fléchisseurs du pied proprement dit, ils paraissent faire exception à cette règle ; en effet, la force de ces fléchisseurs est très modifiée dans la paralysie pseudo-hypertrophique, tandis que l'extension du pied est relativement plus forte et oppose une résistance plus énergique. Mais, en réalité, il n'y a là qu'apparence, car, d'abord à l'état normal, la flexion du pied est plus facilement vaincue que son extension, ensuite le degré de la faiblesse musculaire est

conditionné par la disposition de l'articulation, de même que par le sens de l'action du muscle par rapport à la pesanteur. Dans l'articulation tibio tarsienne, les fléchisseurs se trouvent dans les conditions des extenseurs, par le fait que le pied tend, par son propre poids, à aller dans le sens des antagonistes ; or, la flexion est, pour ainsi dire, une violentation : les fléchisseurs du pied agissent contre la pesanteur et un antagoniste très puissant, le triceps sural. A cela, venant s'ajouter le processus de rétraction de ce dernier muscle, qui amène des modifications permanentes dans les articulations du pied, on s'explique facilement pourquoi ces fléchisseurs sont sitôt insuffisants.

Il est donc probable que les extenseurs sont plus profondément atteints, à peu près tous à la fois, mais à des degrés variables, toutes les fois que la paralysie pseudo-hypertrophique débute dans les premières années de l'enfance, et c'est l'immense majorité des cas.

En dehors de la pseudo-hypertrophie, il y a un fait constant qui nous paraît devoir être mis en lumière : ce sont les rétractions musculaires. Elles se produisent en général dans le sens de la flexion et sont très précoces dans le fléchisseur de la cuisse sur le bassin. Et si l'on a dit que l'affection atteint de préférence les muscles fléchisseurs, c'est qu'on a surtout jugé d'après ces rétractions. Elles sont favorisées, outre la lésion du muscle atteint, par la faiblesse très précoce des extenseurs et par la tendance naturelle des articulations à la flexion. D'ailleurs, elles ne sont très évidentes qu'à une période relativement avancée de la maladie, alors qu'il est difficile de faire la part initiale qui revient aux uns et aux autres de ces muscles dans les attitudes et les troubles de ces mouvements.

Il nous semble être assez avant dans notre sujet pour dire actuellement quelques mots d'une lésion qui a été par

trop négligée jusqu'à présent ; nous voulons parler de la constance des lésions des muscles du tronc. En effet, soit qu'on se trouve en présence d'un malade nouvellement atteint, soit, au contraire, que la maladie soit ancienne, on peut facilement remarquer que les muscles du tronc sont toujours atteints, souvent dans leur volume (atrophie généralement), mais toujours dans leur fonction motrice. Une des conséquences de cette atrophie des muscles du tronc, est la déformation du thorax. Celui-ci, en général, est allongé dans les premiers temps de la maladie et présente la forme d'un cylindre aplati dans le sens antéro-postérieur. Plus tard, les côtes inférieures se rapprochent et le thorax devient large et proéminent en avant et latéralement vers la base. Les mamelons sont presque toujours très relevés, par suite de ces modifications thoraciques, et pour la même raison, le cœur est dévié vers la droite sans hypertrophie ni dilatation.

Un autre fait est encore à mettre en lumière ; c'est la dissémination et l'étendue de la lésion musculaire. Et c'est dans l'insuffisance et la faiblesse motrice des muscles qu'il faut la chercher. Pour cela il faudra avoir recours à des artifices, et ne pas se contenter de ce que le malade exécute tel ou tel mouvement, mais se rendre compte de l'étendue et de la force de ce mouvement, car il s'agit dans ce cas, d'une faiblesse et non d'une paralysie. De même pour apprécier la force et l'étendue des mouvements d'extension du bassin sur la cuisse, il faudra examiner le malade étendu sur une table.

Les muscles de la main sont souvent atteints, surtout lorsque l'affection est arrivée à une période avancée. La lésion consiste principalement dans une atrophie qui peut être soit manifeste, soit masquée par une grande quantité de tissu adipeux. Généralement coexiste une déformation

particulière de la main, qui se trouve déviée latéralement du côté cubital, tandis que la face dorsale est bombée et la face palmaire excavée en forme de cuillère ; les premières phalanges sont le plus souvent fléchies, tandis que les deux dernières sont en extension exagérée. Cette attitude particulière de la main est en partie sous la dépendance de l'insuffisance des muscles de l'avant-bras, extenseurs de la main et des premières phalanges.

En outre, les muscles de la face peuvent être également pseudo-hypertrophiés, surtout le masséter et ceux de la langue.

A côté des principaux symptômes que nous venons d'énumérer, il nous paraît bon de signaler certaines *particularités* que l'on trouve d'une façon inconstante d'ailleurs.

Le pouls est assez souvent accéléré et arythmique.

Les sécrétions sudorales des mains et des pieds sont exagérées.

L'urine contient généralement de fortes proportions d'acide urique.

La température s'abaisse, tandis que la maladie progresse.

Le réflexe rotulien est le plus souvent aboli.

L'intelligence est rarement conservée.

Evolution. — La description de la marche de la myopathie à forme pseudo-hypertrophique, a été faite de façon si magistrale par M. Marinesco, que nous lui empruntons presque totalement ce chapitre :

« Avec Duchenne (de Boulogne), on peut distinguer trois périodes dans l'évolution de cette affection :

» 1° *Période de début.* — Caractérisée par un affaiblissement, limité en général aux muscles moteurs des membres inférieurs, qui déterminent certains troubles fonctionnels dans la station et la marche, à savoir : l'écartement des jambes, la formation d'une cambrure lombo-sacrée allant quelquefois jusqu'à l'ensellure, un dandinement du tronc pendant la marche. Si la maladie apparaît peu de temps après la naissance, l'enfant apprend tardivement à marcher, tombe à chaque instant ; il ne court pas et ne saute pas non plus. La durée de cette première période varie de quelques mois à un an ; elle paraît être plus longue lorsque l'affection débute dans la première enfance.

» 2e *Période.*— Le phénomène principal qui caractérise la deuxième période, c'est l'hypertrophie apparente ; cette hypertrophie se montre tout d'abord, habituellement, dans les muscles jumeaux, phénomène qui attire l'attention des personnes chargées de soigner les petits malades.

» La pseudo-hypertrophie envahit d'une manière progressive et symétrique les autres muscles affaiblis des membres inférieurs et quelques muscles de la ceinture scapulo-humérale et du tronc (deltoïde, sous-épineux, grand oblique). D'autres muscles, au contraire (grand pectoral, grand dorsal, trapèze et certains muscles des membres supérieurs), s'atrophient. Pendant ce stade, la paralysie pseudo-hypertrophique peut subir un arrêt et même une amélioration, mais ces modifications ne durent pas longtemps. Donald Macphail a décrit, chez ces malades, des aggravations dans la marche de la maladie, précédées par des crises fébriles et augmentation de la faiblesse musculaire. Mme Sacara rapporte également une pareille observation. Un de mes malades, qui dans la marche avait

l'allure de la paralysie pseudo-hypertrophique, étant sorti de l'hôpital, a présenté chez lui des accès fébriles accompagnés de diminution de la force musculaire ; et lorsque, quelques mois plus tard, le malade est rentré de nouveau à l'hôpital, il ne pouvait plus, ni se tenir debout, ni se lever, ni marcher, mouvements qu'il exécutait auparavant. Habituellement, la marche de la maladie est lente et progressive.

» 3e *Période.*— Elle s'annonce par l'aggravation de la parésie et son extension aux muscles jusqu'alors restés intacts, et les muscles hypertrophiés s'atrophient à leur tour. Les déformations et les rétractions, qui dans les périodes précédentes étaient plus ou moins accentuées, s'exagèrent de plus en plus. Les différentes articulations sont fixées d'une manière presque permanente en des attitudes vicieuses.

» La mort arrive chez ces malades, à la suite d'affections intercurrentes de l'appareil respiratoire, telles que la bronchite, la pneumonie et la tuberculose, dont l'apparition est favorisée par l'atrophie des muscles de l'appareil respiratoire. La durée moyenne de la paralysie pseudo-hypertrophique est de six à quatorze ans. »

CHAPITRE VI

Le diagnostic de la paralysie pseudo-hypertrophique est généralement facile, surtout à la période d'état. En effet, aucune maladie ne revêt un ensemble de symptômes aussi complet : développement exagéré de certains muscles, ceux du mollet surtout, contrastant avec l'atrophie des autres, surtout ceux du grand pectoral et du grand dorsal, faiblesse musculaire, attitudes caractéristiques, pathognomoniques même, telles que : lordose, écartement des jambes dans la station verticale, démarche de canard, manière spéciale de se relever.

Au début, au contraire, le diagnostic peut être épineux, car plusieurs symptômes peuvent manquer ; mais si l'on se trouve en présence d'un enfant de source myopathique, présentant un léger écartement des jambes, avec l'excitabilité électrique diminuée, on peut presque affirmer l'existence d'une paralysie pseudo-hypertrophique au début.

La pseudo-hypertrophie musculaire à la période d'état ne pourra être confondue qu'avec l'hypertrophie vraie d'un ou de plusieurs muscles. Mais, là encore, le diagnostic pourra être assez facilement posé : l'hypertrophie musculaire vraie s'observe, en effet, surtout chez les adultes, et se limite à un des membres supérieurs. En résumé, le seul point commun entre les deux affections est l'augmentation de volume qui, dans la paralysie pseudo-hyper-

trophique, est due en grande partie à l'hypertrophie du tissu interstitiel.

Un diagnostic différentiel plus délicat est celui qui se pose entre la paralysie pseudo-hypertrophique et certaines formes de myopathie familiales telles que le type Leyden-Mœbius.

Un autre diagnostic assez épineux à faire est celui de la paralysie pseudo-hypertrophique avec la maladie de Thomsen. Ces deux affections ont comme points de contact : d'être héréditaires, de débuter dans la première enfance, de frapper surtout les enfants du sexe masculin et de présenter un développement plus ou moins exagéré du volume des muscles avec diminution de la force musculaire. Par contre, elles diffèrent en ce que dans la maladie de Thomsen il y a une rigidité tétanique qui se manifeste dans les muscles au moment où ils entrent en contraction volontaire et qui s'accompagne d'une augmentation de la consistance et du relief des muscles.

Plusieurs auteurs ont signalé une pseudo-hypertrophie musculaire consécutive aux thromboses des veines. En général, il est assez facile de distinguer cette pseudo-hypertrophie d'origine veineuse de celles dues à une cause musculaire. En effet, la première débute par un œdème qui peut durer quelques semaines et coexiste avec une douleur très forte à la pression. En outre, la force musculaire est augmentée dans les muscles pseudo-hypertrophiés.

Dans la phase paraplégique de la paralysie pseudo-hypertrophique, il peut y avoir confusion avec les paraplégies centrales compliquées d'atrophie musculaire, telles que : la paralysie infantile, paraplégies spinales ou cérébrales, mais la localisation de l'amyotrophie et de l'affaiblissement musculaire à la racine des membres, l'ab-

sence de secousses fibrillaires, la conservation de la sensibilité et des fonctions des sphincters, l'absence de la réaction de dégénérescence et l'origine souvent familiale, de même que la marche lente de l'affection, constituent autant de caractères qu'on ne retrouve pas dans les affections centrales.

CHAPITRE VII

Erb n'ayant pu faire les autopsies des cas qu'il avait observés, s'appuie sur les observations antérieures de Barsikow, Ross, Schultze et Sedel, pour jeter l'origine myélopathique de l'affection. D'après lui, la moelle, et en particulier les cellules grises antérieures de la plupart des cas observés, a été trouvée normale.

En même temps, Roth (de Moscou), au Congrès de Copenhague, fait connaître un cas dans lequel les systèmes nerveux, central et périphériques étaient sains.

Quoiqu'il ne considère pas la question comme élucidée, Erb nous dit : « Cependant, je considère comme probable qu'avec nos moyens d'investigation anatomiques de la moelle, on ne constate pas d'altérations des cellules grises antérieures et des racines antérieures. »

Les symptômes cliniques militent contre l'idée d'une lésion spinale. « L'excitabilité électrique, dit Erb, semble toujours simplement diminuée, jusqu'à ce qu'elle disparaisse complètement. Jamais je ne l'ai trouvée modifiée comme qualité ; malgré mes recherches patientes, il ne m'est jamais arrivé d'observer la R. de D. Donc, pas de lésion anatomique du système nerveux. Deux hypothèses sont à considérer :

I. *Le muscle est malade protopathiquement,* c'est-à dire d'une façon indépendante d'une modification dans l'innervation centrale ou périphérique.

Telle est l'opinion soutenue par Charcot, et qui repose sur la seule lésion anatomique que l'on puisse constater. Ce serait une maladie primordialement musculaire, congénitale par malformation originelle du système musculaire ; et comme l'hérédité est le seul facteur étiologique démontré, Charcot se demande si l'on ne doit pas admettre que la maladie existe déjà en germe dans la vie intra-utérine.

D'après Roth (de Moscou), « la source de l'affection résiderait dans les altérations spéciales du karyoplasma de la cellule germe », qui sert à la formation du système musculaire. D'après lui, on pourrait supposer « que la cause de la maladie a agi sur un certain groupe stéréométriquement disposé, sur une certaine zone de micelles du noyau de la cellule germe. »

Partant de ce principe, Babinsky et Onanoff ont remarqué que « certains muscles se prennent avec rapidité (grand dorsal) tandis que d'autres ne sont envahis que très rarement (interosseux)». Lorsqu'une région est envahie, que l'invasion soit initiale ou terminale, ce sont toujours les mêmes muscles qui sont atteints, de sorte qu'on pourrait diviser les muscles de l'économie au point de vue myopathique en réfractaires, prédisposés et intermédiaires. Examinant la différence qui pouvait exister entre les muscles au point de vue de leur développement, ils ont constaté « qu'il y a corrélation intime entre le degré de rapidité de leur développement et leur degré de prédisposition à la myopathie. On peut également citer les observations de Damsch, dans lesquelles il y avait une absence congénitale de certains muscles ; or ceux qui man-

quaient sont précisément atteints le plus souvent chez les myopathiques. Les lésions musculaires se produiraient donc suivant une distribution embryogénique.

II. *L'amyotrophie n'est pas, en réalité, primitive ; elle dépend d'un trouble fonctionnel du myélaxe.* — Un certain nombre d'auteurs se rallient à cette opinion, qui a été soutenue par Erb lui-même.

Mais avant lui, Ord, en 1874, s'appuie sur des troubles vaso-moteurs observés dans quelques cas et base sa théorie sur l'influence du sympathique.

Beryer fait intervenir l'action des nerfs trophiques ; ceux-ci, normalement modérateurs de la nutrition, étant altérés, il en résulte de l'hypertrophie. Althaus se rallie à cette opinion.

Lépine nous dit : « Quand on prend en considération la circonscription de la myopathie à certains groupes des muscles sous la dépendance, soit d'un nerf, soit d'un groupe de cellules des cornes grises de la moelle, on a des motifs pour suspecter l'état fonctionnel des centres nerveux. »

C'est aussi l'opinion d'Erb. A propos des atrophies d'origine névritique, Erb admet que des troubles purement fonctionnels des appareils trophiques centraux peuvent entraîner des altérations anatomiques dans les appareils moteurs périphériques. La cellule grise antérieure est troublée fonctionnellement, elle n'envoie plus la quantité d'influx trophique nécessaire, et cette diminution est surtout manifeste dans les points qui sont le plus éloignés d'elle. Il s'agit là d'un trouble fonctionnel médullaire probablement spontané.

D'après Pilliet « il n'en reste pas moins très probable qu'il existe une lésion centrale congénitale ou de l'enfance

On peut se demander si l'intégrité du système nerveux tient à ce que l'on se trouve en face de lésions complètement réparées, suivant l'expression de Lépine. On peut aussi supposer que des lésions destructives des centres supérieurs encore inconnues ont amené une simple diminution quantitative des éléments nerveux, fibres et cellules, sans rien changer à leurs rapports réciproques. Dans ce cas, il serait impossible, avec nos procédés d'investigation, de déceler la lésion. »

Florand se demande si l'intégrité des centres nerveux et des nerfs périphériques est réelle et a toujours existé.

Enfin, Brissaud croit à une perturbation fonctionnelle chez des sujets dont les centres nerveux se sont anormalement développés.

Actuellement, la théorie nerveuse fait de grands progrès : « A ne considérer, nous dit E. Boix, la maladie musculaire que comme un vice d'évolution, il est une loi d'ontogénèse, d'après laquelle une malformation congénitale existe rarement isolée, et qu'à un degré plus ou moins prononcé, l'ensemble de l'être participe à cette infériorité plastique et psychique, qui fait de lui un minus habens. Comment s'étonner, dès lors, que plusieurs systèmes soient frappés à la fois, et pourquoi le système nerveux serait-il épargné, quand d'autres ont leur part de dégénérescence. Or, la moindre tare nerveuse a des conséquences beaucoup plus graves que celles du reste de l'organisme, le système nerveux étant le lieu géométrique de tous les actes vitaux. Et comme, dans ces cas, il y a presque toujours prédominance de la dystrophie sur tel ou tel appareil, il se peut que ce soit ici le système musculaire qui, plus qu'un autre, trahisse l'infirmité fonctionnelle de l'axe cérébral spinal.

Enfin, M. le professeur Raymond considère « l'atro-

phie musculaire progressive comme une affection primitive et dégénérative du segment inférieur de la voie motrice, représenté par les neurones spino-musculaires qui s'étendent des cellules tropho-motrices des cornes antérieures de la moelle aux muscles, véritables prolongements des neurones. Tantôt la dégénération débute par les muscles de la périphérie et peut s'y cantonner, tantôt elle débute par les cellules tropho-motrices des cornes antérieures et alors elle entraînera une dégénération secondaire des racines motrices des nerfs moteurs et des muscles. La première éventualité se rencontre dans les cas où la dystrophie débute dans le jeune âge, revêtant ordinairement les caractères d'une affection familiale qui est la conséquence de l'hérédité morbide. La deuxième éventualité est la règle quand l'affection commence à l'âge adulte.

« Le caractère familial n'entraîne pas comme corollaire inévitable l'origine myopathique de la dystrophie. Une amyotropie progressive peut être à la fois myélopathique et familiale ; inversement, une atrophie musculaire progressive qui frappe isolément un membre d'une famille, peut ne débuter qu'à l'âge adulte et être l'expression d'une myopathie primitive. Donc, pas de démarcation infranchissable entre les amyotrophies progressives familiales et l'atrophie Aran-Duchenne. Les différents types d'atrophie musculaire progressive ne sont que des variantes d'une même entité morbide, elle a pour substratum un même système organique, le neuro spino-musculaire et son prolongement, le muscle. La partie faible de ce système paraît être le muscle dans les premiers temps de la vie, et la cellule tropho-motrice, origine du neurone, à l'état adulte. »

CHAPITRE VIII

Le traitement est loin d'avoir une efficacité absolue. « Il semble, dit le professeur Raymond, qu'en vertu d'un vice constitutionnel antérieur à la naissance, le système musculaire soit dévié de son évolution normale et voué à une dystrophie à laquelle rien ne saurait l'arracher. »

Quoi qu'on fasse, la maladie poursuit sa marche progressive. Cependant, nous avons vu que l'évolution subissait des périodes d'arrêt que l'on peut essayer de prolonger, et malgré la fatalité de cette évolution, on peut arriver à rendre de réels services aux malades.

Tout d'abord, comme la myopathie est une maladie essentiellement familiale et héréditaire, il faut déconseiller le mariage aux myopathiques ou avec des myopathiques ; cependant, l'hérédité n'est pas toujours fatale, quelques membres de la famille peuvent rester indemnes, mais la myopathie peut reparaître chez leurs enfants.

En présence d'un enfant, issu d'un père ou d'une mère myopathique ou ayant des myopathiques parmi ses ascendants ou ses collatéraux, il conviendra de recommander la stricte observation des principes de l'hygiène. On conseillera surtout d'éviter le surmenage musculaire.

Toutefois, les muscles ne devront pas être laissés dans une trop grande inaction, mais soumis à un exercice modéré, ayant pour but de conserver et de développer leur

nutrition. On aura, dans ce but, recours à la gymnastique et l'on prendra pour guide l'affaiblissement des muscles que l'on déterminera en explorant méthodiquement la puissance de leur contraction.

Chez le myopathique arrivé à la période d'état, ce sera l'électricité qui formera la base du traitement ; électricité appliquée à la périphérie. Le traitement central peut, cependant, être de quelque utilité, en excitant les centres trophiques des muscles malades. Si l'on ne peut espérer par le traitement électrique, obtenir la guérison complète, on peut espérer en retarder l'évolution et conserver plus longtemps la nutrition et le fonctionnement des divers muscles. Duchenne (de Boulogne) était même d'avis que, instituée dès le début de la maladie, la faradisation localisée en empêchait le développement et pouvait la guérir. Malheureusement, l'observation consécutive n'a guère confirmé ces résultats. Lorsque les altérations musculaires sont très étendues, on fera porter le traitement plus particulièrement sur les muscles dont la fonction est la plus utile.

Certaines précautions devront être prises pour appliquer d'une façon efficace la *faradisation*. On devra d'abord éviter les excitations trop fortes et trop prolongées. On emploiera de préférence les courants induits d'une bobine à gros fil, avec intermittences espacées du courant inducteur, et on se contentera d'exciter chaque muscle de une à trois minutes. Il ne faut pas laisser le muscle en état de tétanisation pendant toute la durée de son électrisation, mais il convient de rythmer les excitations, soit en soulevant de temps à autre les électrodes, soit en interrompant le courant induit à l'aide d'un interrupteur. On maintiendra, par exemple, l'excitation du muscle pendant un temps égal et on recommencera.

La faradisation directe atteint directement la substance

musculaire ; on applique les deux électrodes sur la peau sous-jacente aux muscles atrophiés, en se servant d'éponges humides.

La faradisation indirecte est destinée à faire contracter les muscles par l'intermédiaire des nerfs moteurs. Une des électrodes sera appliquée sur une région indifférente, tandis que l'électricité active sera placée sur un point où le tronc nerveux est superficiel.

Pour la faradisation généralisée, le malade est assis sur une chaise, les pieds nus appuyés sur un escabeau à plan incliné. Ce plan incliné est recouvert d'une plaque en fer ou en cuivre, séparée des pieds du malade par une pièce de flanelle humide. La plaque est reliée à l'un des pôles d'un appareil d'induction (pôle fixe) ; et de l'autre pôle mobile) part un fil terminé par un pinceau métallique que l'on promènera sur les muscles malades.

Le courant galvanique peut être aussi employé, soit sous forme de galvanisation continue, soit sous celle de galvanisation discontinue avec interruptions plus ou moins fréquemment répétées, ou avec renversement du courant, c'est-à-dire avec alternatives voltaïques.

On a depuis longtemps attribué à la galvanisation continue une action trophique spéciale sur les tissus, et en particulier des muscles. Des recherches faites par Debedat ont montré que la nutrition des muscles pouvait être activée par le passage continu d'un courant galvanique. Mais il faut éviter de trop fortes intensités et une durée trop prolongée, car dans ces conditions, les actions électrolytiques qui se passent dans l'intimité des tissus sont susceptibles de les altérer et ce cas se produit notamment pour les muscles. On applique l'électrode positive très large sur une région indifférente, puis avec l'électrode négative hu-

mectée, on fait des frictions sur la région du muscle que l'on veut exciter.

On peut avoir également recours à la *Galvano-Faradisation*, procédé employé par Watteville, de Londres. Le courant induit de la bobine secondaire et le courant galvanique passent dans le même fil et ont même direction. On applique les deux électrodes sur les muscles à électriser ; on peut aussi appliquer l'anode sur le point d'élection du tronc nerveux et promener l'électrode négative dans tous les sens sur les masses musculaires malades.

On a également utilisé la *Franklinisation*. En dehors de l'action du bain statique sur la nutrition générale, on peut exciter l'activité fonctionnelle des muscles au moyen d'étincelles ; mais l'action locale sur les muscles semble, dans ces conditions, moins accusée qu'avec la faradisation ou avec la galvanisation.

On utilisera aussi avec avantage le massage, soit dans les intervalles de repos du traitement électrique, soit en même temps que lui. Il sera surtout indiqué, lorsqu'il existera des rétractions musculaires ou tendineuses qui auront amené des déformations des membres et gêné leur fonctionnement.

Les médicaments n'ont que peu d'effet. Lépine aurait retiré quelques avantages de la *médication thyroïdienne*. Il fit prendre à un myopathique 60 grammes par semaine de glande fraîche mélangée d'un peu de poudre de guimauve et contenue dans des cachets ; le traitement dura deux mois ; le malade prit même parfois 100 et 200 grammes de glandes par semaine. L'amélioration apparut au bout de quinze jours. Elle paraît n'avoir porté que sur les muscles pris en dernier lieu ; le volume des muscles n'a

pas changé, seule l'énergie de la contraction de ces muscles a été améliorée.

Brissaud et Allard auraient essayé chez un de leurs malades de l'*organothérapie par du suc musculaire.* Après le traitement, il y aurait eu une augmentation réelle des excitabilités pour plusieurs muscles.

Tordeus a également publié un cas de myopathie progressive sous forme de pseudo-hypertrophie traitée par les *injections du suc musculaire* et l'électrisation. Il a remarqué, après ce traitement, une amélioration manifeste : l'enfant pouvait marcher sans se fatiguer, monter un escalier, se relever du *sol* sans *s'appuyer* les mains sur les genoux.

M. le professeur Baumel, ainsi qu'on l'a vu dans notre observation, est partisan du traitement ioduré, qu'il prescrit à la dose de 50 centigrammes à 1 gramme.

Le traitement général ne sera pas négligé ; il faudra surveiller avec attention la nutrition générale, l'hygiène, l'alimentation et l'aération.

On évitera tout particulièrement toutes les causes de contagion par le bacille de Koch et les autres germes pathogènes qui pourraient infecter l'appareil broncho-pulmonaire si peu résistant chez les myopathiques. Nous avons vu, en effet, que la mort survenait chez eux ordinairement par le fait d'une pneumonie ou de la tuberculose pulmonaire.

CONCLUSIONS

L'amyotrophie pseudo-hypertrophique est une maladie caractérisée principalement par une grande faiblesse fonctionnelle des muscles de la volonté, s'accompagnant presque toujours de changement de volume de ceux-ci, et déterminant chez le malade des attitudes spéciales : lordose, écartement des jambes, dandinement, façon spéciale de se relever.

Le caractère héréditaire n'est pas constant, mais se trouve fréquemment.

L'anatomie pathologique ne révèle rien au point de vue macroscopique. Sous le microscope, on voit les fibres musculaires hypertrophiées et raccourcies, les striations affectant les formes les plus variées, et le tissu interstitiel présentant les signes d'une hyperplasie lente et graduelle. Le système nerveux est toujours indemne.

Cette forme de myopathie primitive constitue, soit un type clinique déterminé (pseudo-hypertrophie des jambes et des membres inférieurs), soit une complication ou un stade évolutif d'autres amyotrophies progressives.

Des divers traitements préconisés, aucun n'est réellement curatif, mais ils peuvent, quelquefois, donner des résultats, et presque toujours soulager le malade.

BIBLIOGRAPHIE

1850. Aran. — Recherches sur une maladie non encore décrite, du système nerveux. In Archives générales de médecine.

1861. Duchenne (de Boulogne). — Description de la paraplégie hypertrophique de l'enfance. In Archives générales de médecine.

1868. Duchenne (de Boulogne). — Mémoire sur la paralysie pseudo-hypertrophique.

1869. Charcot et Joffroy. — Archives de Physiologie.

1870. Charcot. — Œuvres complètes sur le système nerveux.

1872. Duchenne (de Boulogne). — De l'électrisation localisée.

1875. Déjerine. — Note sur l'état de la moelle épinière dans un cas de pied-bot équin. In Archives de physiologie normale et pathologique.

1877. Valtat. — De l'atrophie musculaire consécutive aux maladies des articulations. Thèse de Paris.

1882. Damaschino. — Gazette des hôpitaux.

1882. Damaschino. — Journal de médecine et de chirurgie pratiques.

1883. Hamon. — Thèse de Paris.

1883. James Ross. — On case of pseudo-hypertrophic paralysie. In Brit. Med. Journ.

1884. Damaschino. — Archives de neurologie.

1884. Landouzy et Déjerine. — De la myopathie atrophique progressive. Compte-rendu de l'Académie des Sciences.

1884. Loude et Meige. — Myopathie primitive progressive généralisée. In Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

1884. Roth. — Congrès de Copenhague.

1884. Vigouroux. — Maladie de Thomsen et paralysie pseudo-hypertrophique. In Archives de neurologie.

1885. Cénas et Douillet. — Deux cas de myopathie atrophique progressive, type Landouzy-Déjerine, et un cas d'atrophie musculaire type Aran-Duchenne. In Loire médicale.

1885. Charcot. — Progrès médical.

1885. Landouzy et Déjerine. — Myopathies atrophiques primitives. In Revue de Médecine.

1885. Marie et Guinon. — Revue de Médecine.

1886. Babinsky. — De l'atrophie musculaire dans les paralysies hystériques. In Revue de médecine.

1886. Babinsky. — Atrophie musculaire d'origine cérébrale, avec intégrité des cornes antérieures de la moelle et des nerfs moteurs. In Société de biologie.

1886. Brissaud. — Gazette hebdomadaire.

1886. Brossard. — Thèse de Paris.

1886. Charcot et Marie. — Revue de médecine.

1886. Florand. — Archives générales de Médecine.

1886. Ladame. — Contribution à l'étude de la myopathie progressive. In Revue de médecine.

1886. Landouzy et Déjerine. — Nouvelles recherches cliniques et anatomo-pathologiques sur la myopapathie progressive. In Revue de médecine.

1886. Landouzy et Déjerine. — Note sur le facies myopathique, et sa valeur dans la séméiotique de l'enfant et de l'adulte.

1886. Roth. — Contribution à l'étude anatomo-pathologique de l'atrophie musculaire progressive. In Société de biologie.

1886. Vulpian. — Maladies du système nerveux.

1887. Hirzig. — Congrès des neurologistes et aliénistes de l'Allemagne. In Organe du Sud-Ouest.

1888. Babès. — Annales de l'Institut de Bucarest.

1888. Babinsky et Onanoff. — Société de biologie.

1888. Lesage. — Note sur une forme de myopathie hypertrophique secondaire à la fièvre typhoïde.

1888. Spillmann et Haushalter. — Un cas de myopathie progressive primitive. In Revue de médecine.

1889. Babès et Kalindero. — Origine de l'atrophie et de la pseudo-hypertrophie musculaire. In Annales de l'Institut de pathologie et de bactériologie de Bucarest.

1889. Hoffmann. — Arch. f. psych.

1889. Raymond. — Atrophies musculaires et amyotrophies.

1889. Suckling. — Pseudo-hypertrophic paralysie in a coornan. In Brit. Med. Journal.

1890. Le Noir et Besançon. — Observation de myopathie progressive à type facio-scapulo-huméral. In Revue de médecine.

1890. Pilliet. — Revue de Médecine.

1890. Spillmann et Haushalter. — Deux cas de myopathies primitives progressives. In Revue de médecine.

1890. Thérèse. — De l'atrophie dans la paralysie pseudo-hypertrophique. In Gazette des hôpitaux.

1891. Calderal. — Rivista gen. Ital. di clin. med.
1891. Damoch. — Centr. f. Kl. Méd.
1891. Erb. — Travail d'ensemble.
1891. Grasset. — Leçons de clinique médicale.
1891. Guinon et Parmentier. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.
1891. Guinon et Souques. — Bulletin de la Société Anatomique.
1891. Marie et Onanoff. — Société médicale des hôpitaux.
1892. Lewin. — Deut. Zeit. f. Nervenheilk.
1893. Blocqu et Marinesco. — Archives de neurologie.
1893. Canac. — Contribution à l'étude des formes de transition des différents types de myopathies essentielles. In thèse de Montpellier.
1893. Ceconi. — Atrophie musculaire progressive. In Revista veneta di scienze mediche.
1893. Flandre. — Contribution à l'étude de la myopathie atrophie progressive. Thèse de Paris.
1893. Grandon. — Relations de l'atrophie musculaire progressive de l'adulte avec la paralysie infantile. Thèse de Paris.
1893. Guinon. — Un cas de myopathie progressive du type de Landouzy-Déjerine, avec pseudo-hypertrophie de certains muscles. In Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.
1893. Olga-Sacara-Tulbure. — Studia clinic asupra paralisiei pseudo-ipertrofice. Thèse de Bucarest.
1893. Prantois et Etienne. — Un cas de myopathie progressive primitive chez un enfant de 7 ans. In Revue de Médecine.
1893. Rainceri. — Un cas de pseudo-hypertrophie. In Riforma medica.

1893. Sacaze. — Archives de neurologie.

1894. J. Grasset et G. Rauzier. — Traité des maladies du système nerveux.

1894. Huel. — Examen de l'excitabilité électrique des myopathies progressives. In Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

1894. Marie. — Leçons de clinique médicale à l'Hôtel-Dieu.

1894. Richer (Paul). — De la station et de la marche chez les myopathiques. In Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

1894. Sacara-Tulbure. — Contribution à l'étude clinique de la paralysie pseudo-hypertrophique. In Revue de médecine.

1895. Bernhardt.— Notiz über die familiare form der dystrophia muscularis progressiva und deren combination mit periodist amptretender paroxysmale lahmung.

1895. J.-B. Charcot. — Contribution à l'étude de l'atrophie musculaire progressive. Thèse de Paris.

1895. Haushalter. — Un cas de myopathie primitive progressive. In Revue de médecine.

1896. Fabre. — Etude des rapports de la myopathie primitive avec la dégénérescence. Thèse de Montpellier.

1897. Raymond. — Clinique des maladies du système nerveux.

1897. Sembo. — Nimmt das Herz an der pseudohypertrophie in der Fallen von Muskelpseudo-hypertrophie theil.

1898. Verrier. — Du retour à l'unité du type dans l'atrophie musculaire de l'adulte et de l'enfance. In France médicale.

1899. H. Schlesinger. — Fall von Pseudohypertrophia muscularum mit contracturen als Früshsymptrophie in der Fallen von Muskelpseudohypertrotome.

1900. Abadie et Denoyès. —Un cas d'amyotrophie progressive, dite essentielle, avec réaction de dégénérescence. In Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

1900. Guillan. — La pression artérielle chez les myopathiques et dans la maladie de Thomsen. Revue de Médecine.

1900. Sante de Sanctis. — Miopathia progressiva e insufficienza mental. In Rivista di nurop. e psichiatria.

1900. Viard. — De la myopathie primitive. Thèse de Paris.

1901. Spillmann. — Revue de Médecine.

1902. P. Brouardel et Gilbert. — Traité de Médecine.

1902. Maggioni. — Un cas de pseudo-hypertrophie musculaire progressive. In Gazette degli ospedali et della cliniche.

1902. Orsaud. — Contribution à l'étude des myopathies. Thèse de Montpellier.

1904. Baumel (Dr L.). — Précis des maladies des enfants.

1904. Carrière. — Sur un cas d'amyotrophie à forme pseudo-hypertrophique. In Nord médical.

1904. Perrin. — Deux cas de myopathie primitive progressive. In Bulletin médical.

1905. Benoist. — Classification des amyotrophies. In Médecine moderne.

1905. Boix (E.). — Myopathie primitive progressive. In Traité de médecine de Charcot.

1905. Noica. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

1905. Muls. — Un cas de paralysie pseudo-hypertrophique. In Pathologie infantile.

1906. Bechterew. — Sur l'hypertrophie musculaire progressive. In Deustche Zeitschr. f. Nervenheilk.

1906. Delibe et Weil. — Revue de Médecine.

1907. Raymond et Rose. — Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière.

Vu et permis d'imprimer
Montpellier, le 14 Janvier 1909
Pour le Recteur,
Le Vice-Présid. du Conseil de l'Université,
MAIRET.

Vu et approuvé
Montpellier, le 13 Janvier 1909.
Le Doyen,
MAIRET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !